

Aus dem St. Claraspital Basel

(Vorsteher: Prof. Dr. F. Merke)

und aus dem pathologisch-anatomischen Institut der Universität Basel

(Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann)

Über Trophopathia pedis myelodysplastica und
die Frage eines kausalen Zusammenhanges
zwischen Spina bifida und „pied en lorgnette“

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der
Universität Basel

vorgelegt von

MAX GRABER

von Luzern



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544301_0186

Aus dem St. Claraspital Basel

(Vorsteher: Prof. Dr. F. Merke)

und aus dem pathologisch-anatomischen Institut der Universität Basel

(Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann)

Über Trophopathia pedis myelodysplastica und
die Frage eines kausalen Zusammenhanges
zwischen Spina bifida und „pied en lorgnette“

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der
Universität Basel

vorgelegt von

MAX GRABER

von Luzern

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt
auf Antrag von Herrn Prof. Merke.
Promotion 8. November 1949.



Disposition

1. Einleitung	5
2. Die Myelodysplasie	6
3. Veränderungen an den untern Extremitäten bei Spina bifida occulta	9
4. Trophopathia pedis myelodysplastica	12
5. Kasuistik	15
6. Der „pied en lorgnette“	23
7. Besteht ein kausaler Zusammenhang zwischen „pied en lorgnette“ und Spina bifida?	26

1. Einleitung

Aufgabe dieser Arbeit ist es, die Frage zur Diskussion zu bringen, ob neben einer Arthritis rheumatica als weiterer kausaler Faktor eine Verschlussmissbildung der Wirbelsäule oder eine Missbildung des caudalen Endes des Rückenmarkes (Myelodysplasie) für das Zustandekommen des selten beschriebenen «*pied en lorgnette*» anzunehmen ist. Es kann im Folgenden über einen Fall von Spina bifida (Status nach Operation einer sacralen Myelomeningocele) berichtet werden, welche als Fernsymptom an den untern Extremitäten eine erhebliche Missgestaltung des Fuss-Skelettes zur Folge hatte, was zu schwerer, progressiver Deformierung der Füße als Ganzes führte. Diese Fussdeformität und insbesondere die Röntgenbilder der veränderten Metatarsalia und Phalangen erinnern so stark an das makroskopische Krankheitsbild des «*pied en lorgnette*», dass wir uns fragten, ob nicht ein kausaler Zusammenhang zwischen Spina bifida und «*pied en lorgnette*» vorhanden sein könnte.

Auf die Myelodysplasie und deren Folgeerscheinungen an den untern Extremitäten, speziell auf die nicht sehr bekannte Trophopathia pedis myelodysplastica soll etwas näher eingegangen werden.

Die Anregung zu dieser Arbeit und die Überlassung des Falles habe ich Herrn Prof. Merke zu verdanken. Besten Dank möchte ich auch an dieser Stelle Herrn Prof. Werthemann aussprechen, der mir Anleitung zur histologischen Untersuchung des Operationspräparates gegeben hat. Herr Dr. Grasser, Röntgenarzt am St. Claraspital, ist mir in verdankenswerter Weise bei der Befundung der Röntgenbilder beigestanden.

2. Die Myelodysplasie

An Hand von klinischen Untersuchungen und den daraus resultierenden Ergebnissen hat A. Fuchs einzelne Krankheitsbilder und Symptomenkomplexe, welche man vorher z. T. immer für rein funktionelle Störungen gehalten hatte, hypothetisch, beobachtungsmässig auf eine kongenitale Hypoplasie oder Dysplasie der untern Rückenmarksabschnitte zurückgeführt. Er wies auf die Verschiedenartigkeit der einzelnen Symptome hin, welche uns die Möglichkeit geben, an einen kongenitalen Anlagedefekt des caudalen Endes des Rückenmarkes zu denken. Für die Kombinationen einzelner solcher Symptome prägte er die allgemeine Bezeichnung Myelodysplasie, «nicht», wie er selber sagt, «um einen neuen Ausdruck in die neurologische Terminologie einzuführen, sondern um einen klinisch abgrenzbaren Typus kongenitaler Defektuosität des Rückenmarkes zu fixieren, welchen wir vielfach an Stelle der bisherigen «Neurose» setzen können.» Die Bezeichnung Myelodysplasie ist im Sprachgebrauch von Fuchs Synonym für eine rudimentäre Form der Spina bifida occulta.

Folgende Symptome, welche mehr oder weniger ausgeprägt, einzeln oder als Komplex die Diagnose der Myelodysplasie erlauben, sind vom Autor zusammengestellt worden:

1. Spinkterenschwäche.

Diese kann sich in allen möglichen Störungen der Blasen- und Mastdarm-entleerung äussern, im stärksten Grade als dauernde Blasen- und/oder Mastdarminkontinenz. Häufiger aber, und für eine Myelodysplasie besonders typisch, geht sie unter dem Bild der Enuresis nocturna besonders der Erwachsenen, nicht so selten aber auch der Kinder einher. Bei genau untersuchten Enuretikern konnte auffallend häufig eine Kombination mit andern myelodysplastischen Einzelsymptomen gefunden werden, so mit noch im Folgenden zu erwähnenden nachweisbaren Wirbelspalt, Syndaktylie, Sensibilitätsstörungen und mit Deformitäten des Fuss-Skelettes (Fuchs, Werndorf, Mattauschek, Peritz u. a.). Es ist hier zu erwähnen, dass schon vor Fuchs einige Autoren das Zusammentreffen von Spina bifida occulta mit Blasen-Mastdarmstörungen konstatierten, so Bohnstedt, Katzenstein, Spieler, Boettcher, Binder u. a.

2. Syndaktylie.

Die Syndaktylien bzw. Schwimnhautbildungen sind nach Fuchs meistens zwischen 2. und 3., seltener zwischen 2., 3. und 4. Zehe, noch seltener zwischen andern Zehen festzustellen. Meistens finden sie sich an beiden Füßen. Auch die Syndaktylie wurde schon vor Fuchs bei Verschlussmissbildung der Wirbelsäule konstatiert (Fischer und Voelcker). Beck, der ebenfalls in einem Fall von Spina bifida occulta Syndaktylie an den Füßen, zugleich aber auch an beiden Händen konstatieren konnte, sah in der Syndaktylie unabhängig von der Spina bifida occulta den Ausdruck allgemeiner Entwicklungshemmung. Das Zusammentreffen von Spina bifida occulta und

Syndactylie schien dem Autor Beweis zu sein für die Theorie, die Spina bifida sei als eine Entwicklungshemmung aufzufassen.

3. Sensibilitätsstörungen.

Dieses dritte Einzelsymptom ist wohl am häufigsten bei einer Myelodysplasie anzutreffen. Ähnlich wie bei der Syringomyelie besteht es in einer dissoziierten Empfindungsstörung, indem besonders die Temperatur- und Schmerzempfindung herabgesetzt bis aufgehoben ist bei erhaltenem oder nur unbedeutend herabgesetztem Tastsinn. Von Fuchs wird vor allem die Therm-hyp-anaesthesia der fibularen Abschnitte der Planta pedis oder der Plantarseiten einzelner Zehen, besonders der 3., 4. oder 5., als für eine Myelodysplasie pathognomonisch angesehen, sogar dann, wenn sie allein ohne gleichzeitiges Vorhandensein anderer myelodysplastischer Einzelsymptome vorkommt. Die Sensibilitätsstörungen bei Myelodysplasie bestehen aber nicht nur einseitig in Ausfallerscheinungen, wie wir sie eben dargelegt haben. Es sind auch Reizerscheinungen beobachtet worden, so Paraesthesien verschiedenster Art, neuralgiforme Schmerzen usw. Der Lokalisation der primären Veränderung nach können die Sensibilitätsstörungen sowohl zentraler wie auch peripherer Natur sein. Sind besonders zentrale (spinale) Partien laediert, so äussert sich das hauptsächlich in der erwähnten dissoziierten Empfindungsstörung, oft mit Anschluss einer hyperaesthetischen Zone cranial an die anaesthetischen Abschnitte. Für die Einbeziehung der Cauda equina in den Krankheitsprozess spricht eine circumscribed, mehr oder weniger ausgesprochene Reithosenanaesthesia mit recidivierenden, anfallsartigen, neuralgiformen Schmerzen. Dass auch die peripheren Nerven durch Degeneration oder Faserverarmung affiziert sein können und dem entsprechend Sensibilitätsstörungen peripheren Charakters auslösen, beweisen u. a. die Untersuchungen von Klebs, Bland Sutton und Recklinghausen. - Auf die Frage der Analgesie der distalen Partien der unter Extremitäten als Hauptursache für die Entstehung von mala perforantia, wie sie speziell auch von Fuchs angenommen wurde, werde ich später noch kurz zurückkommen. - Wie schon die beiden ersten myelodysplastischen Einzelsymptome von Fuchs, so ist auch dieses Dritte, die Sensibilitätsstörung, schon in den ersten Veröffentlichungen von Fällen mit Spina bifida occulta beobachtet und auf die Rückenmarksmissbildung zurückgeführt worden, so z. B. von Brunner, Saalfeld, Bohnstedt, Jones, Dodd, Katzenstein, Voelcker.

4. Defektbildungen der caudalen Abschnitte der Wirbelsäule, besonders der Lumbalwirbelsäule und des Kreuzbeines.

Es ist dies ein Einzelsymptom, das von Fuchs und einigen seiner Befürworter wohl am meisten in seiner Bedeutung als Hinweis auf eine Myelodysplasie übertrieben wurde. Dies kann man gut begreifen, wenn man bedenkt, dass die betreffenden Arbeiten in einer Zeit vorgenommen wurden, wo eben mit Hilfe der Röntgenstrahlen bisher nur durch genaue autopsische Untersuchungen feststellbare Skelettveränderungen dargestellt werden konnten, wobei man dann an der Wirbelsäule schon den kleinsten Spaltbildungen gewisse Bedeutung zumessen wollte. Am Kreuzbein wurde

vor allem der Hiatus superior, hochhinaufreichender Hiatus inferior, offener Canalis sacralis, Asymmetrie des Kreuzbeines kombiniert mit Dehiscenzen der hintern Bögen bei Ausschluss einseitiger Hüftgelenksaffektionen als typisch dargestellt (Robinsohn). Im Zusammenhang mit diesen Spaltbildungen nennt Fuchs auch die Mischgeschwülste und Lipome, welche zum Teil das caudale Rückenmarksende durch direkte Kompression schädigen oder durch Strangbildung zwischen Tumor und Rückenmark oder dessen Häute schädigend einwirken.

5. Störungen der Reflexibilität an den untern Extremitäten.

Hier können alle möglichen Reflexveränderungen der untern Extremitäten aufgezählt werden, so Anomalien der Sehnenreflexe wie Erloschen-sein oder Steigerung derselben, die sog. «Pyramidenzeichen» wie Babinski, Gordon, Oppenheim u. a., ferner auch Anomalien der Hautreflexe, wie z. B. die Aufhebung des Analreflexes. Allgemein ist zu bemerken, dass sozusagen in jedem Fall von eindeutiger Myelodysplasie neben der Sensibilitätsstörung auch diejenige der Reflexibilität einhergeht. - Es wurde auch über eine familiäre Form einer Anomalie der Sehnenreflexe der untern Extremitäten berichtet, die sich isoliert als einziges Symptom einer röntgenologisch sichergestellten Spina bifida occulta nachweisen liess. Es handelte sich um das Fehlen der Patellar-, Achillessehnen- und Adduktorenreflexe bei Spina bif. occ. des 3. u. 4. Sacralwirbels (Moeschlin und Grauer).

6. Deformitäten des Fussgerüsts und vasomotorisch-trophische Störungen.

Auf den Zusammenhang von Fussdeformitäten und vasomotorisch-trophischen Störungen einerseits und Spina bifida occulta, d. h. Myelodysplasie, andererseits, soll in den nächsten zwei Abschnitten kurz eingegangen werden. - Die Anwendung der Bezeichnung Myelodysplasie nur auf rudimentäre Formen der Spina bifida occulta, wie sie öfters von Fuchs gepflegt wird, wäre sicher allzu eng gefasst. Vielmehr stellt sie doch den Sammelbegriff aller möglichen Defekte des caudalen Rückenmarksendes dar. Und in der Tat sind die Symptome bei den verschiedenen Formen der Rachischen qualitativ meistens gleich, sie unterscheiden sich nur quantitativ je nach Grösse und Grad ihrer Ausdehnung. Von der rudimentärsten Form der Spina bifida occulta, der «totaliter occulta» (v. Recklinghausen), wo der Wirbelspalt knöchern, statt mit einer straffen Bindegewebsmembran gedeckt wird, und die demnach röntgenologisch nicht nachgewiesen werden kann (Kienböck, Voelcker), bis zu den ausgedehntesten, mit Haut bedeckten Wirbelbogendefekten gibt es (auch in der Symptomatologie) nur fließende Übergänge.

Nach diesen Arbeiten von Fuchs sind zahlreiche Veröffentlichungen erschienen, in denen man sich mit dem Problem der Myelodysplasie befasste. Alle möglichen Störungen und Veränderungen an den untern Extremitäten, für die man früher nur ungenügende Erklärungen fand, wurden jetzt auf eine Myelodysplasie zurückgeführt, und dies umso bestimmter, wenn sich röntgenologisch eine Spaltbildung an der Wirbelsäule nachweisen liess. Von den Autoren, die die Myelodysplasie (Spina bifida occ. miteinbezogen) als öfter vorkommenden Symptomenkomplex anerkannten, können Geiges,

Bibergeil, Klynens, Saenger, Graessner, Cramer, Peritz, Jancke u. a. m. genannt werden. Was für Veränderungen der untern Extremitäten mit Missbildungen des caudalen Rückenmarkendes in Beziehung gebracht wurden, das soll im folgenden Abschnitt kurz behandelt werden. Unter den Autoren, die mit gewisser Skepsis der Myelodysplasie gegenüberstanden, ist in erster Linie Hintze zu nennen. Hintze bejahte ebenfalls die Myelodysplasie als Symptomenkomplex, sowohl mit wie ohne röntgenologisch nachweisbare Wirbelspalte. Er trat aber besonders jener Ansicht entgegen, allein der röntgenologische Nachweis einer Wirbelspalte genüge schon, die Diagnose einer pathologischen Spina bifida occ. oder einer Myelodysplasie stellen zu können. An Hand eines sehr umfangreichen Beobachtungsmaterials von menschlichen Lendenwirbelsäulen und Kreuzbeinen aller Lebensalter und vergleichend anatomischen Untersuchungen an Skeletten anthropoider Affen hat Hintze die Feststellung gemacht, dass sehr oft Spaltbildungen verschiedenster Art und Ausdehnung an der untern Lendenwirbelsäule und am Kreuzbein vorkommen, die als Varietät innerhalb der Norm zu gelten haben, die in keinem der betreffenden Fälle von krankhaften Störungen oder Anomalien begleitet waren. Er äusserte die Ansicht, dass nur in wenigen Fällen Sitz, Ausdehnung und Form der Dehiszenz so zu finden sei, dass rein nach dem Röntgenbild, bei Erwägung des Lebensalters, sicher auf eine Myelodysplasie geschlossen werden dürfe. Neben myelodysplastischen Einzelsymptomen hielt er das Vorhandensein eines Pigmentfleckes, einer Hautgrube oder einer Hypertrichose in der Lumbosacralgegend als wichtig für einen Hinweis auf kongenitale Defektbildungen der caudalen Rückenmarkabschnitte.

3. Veränderungen an den untern Extremitäten bei Spina bifida occulta

Wir möchten hier kurz diejenigen Affektionen der untern Extremitäten aufzählen, die schon im Zusammenhang mit einer Spina bifida occ. genannt wurden. Neben den bereits erwähnten Einzelsymptomen der Myelodysplasie, wie Schwimmhautbildung an den Zehen, Störungen der Sensibilität, Reflexibilität und Trophik, sind es die Deformitäten des Fusses und Störungen der Motorik, auf die noch einzugehen ist. Zu Beginn sei nachgetragen, dass von verschiedenen Autoren auch die Ischialgie mit einer Spina bifida occ. in Verbindung gesetzt wurde (Schamburow, Peritz, Margulis), während andere beide Affektionen voneinander unabhängig glaubten (Wescott). Besonders Peritz wies darauf hin, dass in solchen Fällen von symptomatischem Ischias immer auch andere myelodysplastische Symptome gefunden werden.

Bisher noch unerwähnt blieben Veränderungen der Motilität, wie sie bei *Spina bifida occ.* öfters anzutreffen sind. Wir kennen alle Grade der Schädigung, von der motorischen Reizung (fibrilläre Zuckungen, Spasmen etc.) bis zur ausgeprägten schlaffen oder spastischen Lähmung einzelner Muskeln (Voelcker) oder ganzer Muskelgruppen. Dazwischen finden sich häufig geringfügigere Motilitätsstörungen, wie unbestimmtes Schwächegefühl in den Beinen, frühzeitiges Ermüden, unsicherer Gang usw. Die Lähmungen können auch so ausgedehnt sein, dass oft zuerst an das Krankheitsbild der *Poliomyelitis ac. anterior* gedacht wird, wobei aber bei genauerer Differenzierung die andersartige Aetiologie bald entdeckt wird (Duncker). Auch ähnliche Zustände wie bei der *Paraplegia spastica infantilis* Little sind beschrieben worden (Reiner, Beck).

Nachdem wir nun wissen, dass infolge der Rückenmarksschädigung bei *Spina bifida occ.* motorische, sensible, und, wie wir noch sehen werden, auch trophische Störungen vorhanden sein können, wollen wir die möglichen Folgen derselben, d. h. hauptsächlich die Fussdeformitäten besprechen, die zugleich in Verbindung mit den vasomotorisch-trophischen Störungen das 6. myelodysplastische Einzelsymptom von Fuchs darstellen. Eine spezielle Form der Fussdeformierung, die *Trophopathia pedis myelodysplastica*, wird im nächsten Abschnitt näher beschrieben. Jetzt soll mehr allgemein vom Zusammentreffen von *Spina bifida occ.* mit Klumpfuss, mit Hohl-Klauenfuss und andern Fussdeformitäten die Rede sein.

Wie bei der *Spina bifida aperta*, so ist auch gleich nach der Entdeckung der occulta Form der Wirbelspaltbildung durch Virchow das gehäufte, gleichzeitige Vorkommen des *pes varus* und *equino-varus* konstatiert worden (Recklinghausen, Brunner, Bergmann, Jones, Katzenstein, Voelcker, Boettcher u. a.). Der Klumpfuss war in diesen Fällen entweder kongenital vorhanden oder bildete sich erst nach der Geburt allmählich aus. In den meisten Veröffentlichungen von Fällen mit Klumpfussbildungen bei *Spina bifida occ.* wird von den Autoren der Spaltbildung eine grosse Rolle in aetiologischer Hinsicht zugeschrieben. Später war es vor allem Beck, der durch eigene Untersuchungen und durch Studium der Fälle aus der Literatur zum Schluss kam, in vielen Fällen von Klumpfüssen liege eine zentrale Ursache öfters in Form einer *Spina bif. occ.* vor. Nach ihm ist die Wachstumsstörung des Beines und Fusses, das ungleiche Knochenwachstum am Talus, ferner die ausgesprochene Recidivneigung von redressierten Klumpfüssen und die häufige Decubitusbildung im korrigierenden Gipsverband Beweis für eine zentrale Störung mit Schädigung der motorischen, sensiblen und trophischen Sphäre.

Die Entstehung des Klumpfusses durch zentrale Störung kann auf zwei Arten erklärt werden: liegt eine isolierte Schwäche oder Lähmung der Peronealmuskulatur vor, so bildet sich ein gewöhnlicher paralytischer Klumpfuss aus. Oft kann aber eine solche Parese bei Klumpfüssen nicht nachgewiesen werden. Dann kann die Entstehung der Varusstellung so erklärt werden, dass zentrogen eine Störung im Gleichgewicht des Muskeltonus der Antagonisten entstanden ist, so dass durch ein Übergewicht der supinierenden Muskelkräfte über die Pronationsmuskulatur der Fuss in Klumpfuss-Stellung festgehalten wird. Da sich dieser Vorgang in der Zeit

des grössten Knochenwachstums vollzieht, kommt es infolge veränderter Zug- und Druckmomente zu Deformierung der Fussknochen selbst, besonders des Talus und Calcaneus. Diese Knochendeformierung, die Verkürzung und Schrumpfung der Supinatoren und die durch den dauernden Zug weitere Schwächung der Pronatoren fixieren die vorerst nur durch gestörten Ruhetonus entstandene falsche Fuss-Stellung. Nach der heutigen Kenntnis der Aetiologie des Klumpfusses kann es keinen Zweifel geben, dass einer gleichzeitig vorhandenen Spina bifida occ. in dieser Beziehung eine gewisse Bedeutung zukommt.

Über das Verhältnis von Spina bif. occ., d. h. der Myelodysplasie und dem Hohlfuss, besonders dem Klauenhohlfuss, ist folgendes zu sagen: Neben dem hauptsächlich bei Poliomyelitis sich findenden paralytischen Hohlfuss ist der sog. idiopathische Hohlfuss bekannt, der heute in fast allen Fällen auf eine Myelodysplasie zurückgeführt wird (**Hohmann**). Es ist das Verdienst von **Geiges**, als erster auf den Zusammenhang von Spina bifida occ. mit congenitalem Hohlfuss hingewiesen zu haben. In seiner Veröffentlichung von fünf Fällen mit primärem Hohlfuss fanden sich vier mit sicherer Spina bifida occ. Im fünften Fall schloss der Autor an Hand von verschiedenen Symptomen trotz Fehlens eines Wirbelspalt (klin. und röntg.) auf Myelodysplasie. Nach **Geiges** haben **Bibergeil** und **Duncker** sich mit der Kausalitätsfrage beim Hohlfuss befasst. Auch sie fanden in zirka 50 Prozent der Fälle eine Spina bif. occ. mit weitem myelodysplastischen Symptomen. **Beck** hat in 9 von 14 Fällen mit Hohlfuss eindeutige Spina bif. occ. mit bekannten Fernsymptomen gefunden. **Hackenbroch** hat an einem grössern Material (200 Fälle) in 85 Prozent röntgenologisch Anomalien an der Lumbo-Sacralwirbelsäule festgestellt.

Interessant ist das Auftreten des Klauenhohlfusses in vielen Fällen erst im Kindes- und Adolescentenalter. Die Füsse können sich dann aber in relativ kurzer Zeit gewaltig deformieren (**Bibergeil**, **Hohmann**). Den Entstehungsmechanismus des Hohlfusses hat bereits **Duchenne** einige Jahre vor Entdeckung der Spina bif. occ. in richtiger Weise erklärt. Er nahm eine neurogene Schwächung, Atrophierung oder sogar Lähmung der Musculi interossei an mit daraus resultierender Hammerzehenstellung der Zehen und Hohlfussbildung. In neuerer Zeit ist es **Scherb**, der diese Ansicht voll bestätigt, mit der Präzisierung, dass die neurogene Affektion in die caudalen Abschnitte des Rückenmarkes, also zentral lokalisiert werden müsse. - Die letzte Fussdeformität, bei der ernsthaft ein Kausalzusammenhang mit evtl. zentraler Schädigung bei okkultem Wirbelspalt angenommen wurde, ist eine Form von schwerem Platt- oder Knickplattfuss, deren Nebeneinander schon verschiedentlich aufgefallen war (**Brunner**, **Katzenstein**, **Fuchs**, **Beck**, **Hohmann** u. a.). Wie sich die Entstehung dieser Deformität bei zentraler Ursache zu denken ist, wurde in keinem Fall bestimmt angegeben. **Hohmann** nimmt Lähmungszustände am Fuss an, während **Beck** glaubt, dass es sich mehr um eine Störung des Muskelgleichgewichtes, des Antagonismus oder Änderung im Spannungszustand der plantaren Bänder handle.

Von den restlichen Veränderungen an den untern Extremitäten, deren Abhängigkeit von einer Myelodysplasie diskutiert wurde, ist noch die

Luxatio coxae congenita zu nennen. Als erster hat **Joachimsthal** eine angeborene Hüftgelenkluxation im Verein mit einer Spina bif. occ. gesehen, hat sie aber nicht in ursächliche Beziehung mit letzterer gesetzt. Vor ihm hatte **Lücke** eine extrauterin aufgetretene, also erworbene, doppelseitige Hüftgelenkluxation beschrieben, die er als paralytische (bei Lähmung der Musculi glutaei) in kausalen Zusammenhang mit einer vorhandenen Spina bif. occ. brachte. Neben **Kirmisson** und **Egloff**, die keinen Zusammenhang zwischen beiden Affektionen wissen wollten, war es besonders **Pieri**, der bei Spina bifida cystica infolge trophischer Störung der Muskeln und Gelenke eine Möglichkeit der zentral verursachten Entstehung der congenitalen Hüftgelenkluxation annahm. **Beck** war der Ansicht, dass postfoetal entstandene, paralytische Luxationen sicher durch eine vorhandene Spina bif. occ. erklärt werden können, dass die kongenitale Form aber nicht ursächlich mit einer Spaltbildung an der Wirbelsäule zusammenzubringen sei.

Soweit die hauptsächlichsten Veränderungen an den untern Extremitäten, bei denen eine evtl. Myelodysplasie eine mehr oder weniger grosse Rolle spielen kann.

4. Trophopathia pedis myelodysplastica

Mit Trophopathia pedis myelodysplastica wird von **Kienböck** eine schon länger bekannte, oft aber in aetiologischer Hinsicht unrichtig gedeutete Fussaffektion bezeichnet, die klinisch wohl unter verschiedenen Aspekten auftreten kann, röntgenologisch aber im grossen Ganzen ein einheitliches Krankheitsbild ergibt. Die Veränderungen betreffen sowohl die Weichteile wie auch das Skelett eines oder beider Füße, meistens so, dass zuerst nur ein Fuss, nach einer gewissen Zeit aber auch der andere Fuss erkrankt. Neben Störungen der Motorik und vor allem der Sensibilität, wie sie oben bei der Myelodysplasie und der Spina bifida occulta beschrieben wurden, findet man trophische Hautveränderungen des Fusses, vom leichtesten Grade der Schwielenbildung bis zum ausgesprochenen, meist wie ausgestanzten Defekt des Mal perforant. Der Ort, wo sich solche trophische Veränderungen finden, kann verschieden sein. Wohl sind die meist beschriebenen Tylosen und Defekte an der Planta pedis gefunden worden, aber es sind auch Fälle bekannt, wo diese auf dem Fussrücken und seltenerweise auch an andern Stellen der untern Extremitäten festgestellt werden konnten (**Curtius**, **Katzenstein** u. a.). Neben den eigentlichen Störungen der Hauttrophik finden sich oft ebenfalls an den oben beschriebenen Stellen des Fusses Fistelbildungen, welche von osteolytischen (**Kienböck**) und osteomyelitischen Prozessen des Fuss-Skelettes herrühren. Durch röntgenologische und path.-anatomische Untersuchungen der Fussknochen kann-

ten die Hauptgründe der makroskopisch für das gesamte Krankheitsbild charakteristischen meist progressiven Fussdeformierung näher abgeklärt werden. Bei der Inspektion der untern Extremitäten solcher Patienten fallen nämlich zuerst die verkürzten, oft verkleinerten, in einer Anzahl von Fällen der Literatur klauenhohlfuss- oder klumpspitzfussartig deformierten Füße auf. Solche Deformitäten entstehen durch verschiedene Faktoren, die Kienböck zusammenfasst in: 1. Lähmung und Kontraktur, 2. Schwielen-, Geschwür- und Fistelbildung, 3. Osteolyse mit Zusammen-sinken der Weichteile, 4. Wachstums hemmung und 5. vikariierende Verdickung der Weichteile. Als Hauptmomente der eigenartigen Fussverkürzung haben zu gelten eine Osteolyse mit sek. Osteomyelitis und eine mangelnde Wachstums- und Regenerationsfähigkeit. - Interessant ist der Befund, dass fast regelmässig nur die fibularen Abschnitte (d. h. III.-V. Strahl) der Zehen und Mittelfussknochen befallen sind, an Intensität von lateral nach medial abnehmend, und von den Metatarsalia wiederum besonders ausgesprochen die distalen Teile. Der für die Trophopathia pedis myelodysplastica charakteristische Röntgenbefund zeigt neben der eben erwähnten typischen Lokalisation der Affektion eine immer wieder ähnlich anzutreffende, eigenartige, konische Atrophie der Metatarsalia, welche dadurch nach vollständiger Destruktion ihres Capitulum nach vorn zugespitzt verlaufen. Die Phalangen können ganz oder teilweise fehlen. Auffallend ist die Tatsache, dass sich alle diese Veränderungen am Knochen vollziehen, ohne dass es dabei (wenigstens mikroskopisch) wie sonst bei entzündlichen Knochenaffektionen zu einer reaktiven Knochenneubildung käme. Über den Zeitpunkt des Auftretens der ersten Veränderungen an den Füßen liegen versch. Angaben vor. So berichtet Beck von einem 51jährigen Pat., bei dem schon von Geburt auf verkrüppelte Füße bestanden bei röntgenologisch sichergestellten Spina bif. occ. Andere Autoren, welche ebenfalls auf das eigentümliche Zusammentreffen einer Spina bif. occ. mit Fussdeformierung im beschriebenen Sinne hinwiesen, sahen Initialsymptome im 4.-18. Lebensjahr auftreten (Gangolphe und Pinatelle, Geiges, Kirmisson u. a.), selten erst im Erwachsenenalter (Kienböck). Der Verlauf des Fussleidens ist gekennzeichnet durch die Progredienz hauptsächlich der Knochenveränderungen und durch häufig recidivierende Geschwürs- und Fistelbildungen. Auch Spontanfrakturen infolge der massiven Kalkresorption und Knochenatrophie sind beschrieben worden. Erwähnenswert ist noch, dass subjektiv trotz oft sehr erheblicher Deformierung der Füße von den Patienten über nur geringe Beschwerden geklagt wird, die die Belastung des Fusses, besonders auch den Gehakt, nur unwesentlich einschränken. In den uns zur Verfügung stehenden Berichten über Patienten mit Trophopathia pedis myelodysplastica konnten wir nirgends Angaben über durchgemachte rheumatische Erkrankungen der Gelenke oder evtl. auch innerer Organe erhalten. Das Krankheitsbild, das wir eben skizziert haben, wird von den Beschreibern immer wieder in Zusammenhang gebracht mit einer Missbildung der caudalen Rückenmarksabschnitte. Kann, wie es gewöhnlich der Fall ist, eine Spina bif. occ. dabei festgestellt werden, so wird die Diagnose der Trophopathia pedis myelodysplastica dadurch erhärtet. Andernfalls darf diese aber nicht ausgeschlossen werden aus Gründen, die

wir oben schon genannt haben (Fuchs, Geiges, Kienböck). Natürlich müssen ähnliche neuropathische Osteoarthrosen, wie sie bei Tabes und Syringomyelie bekannt sind, immer differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden.

Über pathologisch-anatomische Befunde an den untern Extremitäten bei Patienten mit Trophopathia pedis myelodysplastica liegen verschiedene Berichte vor. Die erste solche Untersuchung machte von Recklinghausen am amputierten Bein eines 25jährigen Mannes: Diesem Pat. soll mit 1½ Jahren ein Tumor in der Kreuzbeinregion exstirpiert worden sein. Links Klumpfuß seit Geburt. Es bestand auf der Planta pedis links über dem Köpfchen des Os metatarsale V ein trophisches Ulcus mit stinkender Sekretion. Daneben Schwielenbildung. Sondierung des Geschwürs war schmerzlos. Es bestanden Sensibilitätsstörungen: Analgesie und Anaesthesie. Die Untersuchung der Nerven am amputierten Bein ergab keinen pathologischen Befund. Histologisch waren die Nervenfasern überall gut erhalten. Die Arterien, besonders die kleineren Äste in der Umgebung der Ulceration, waren frei von Thrombose, hingegen mit deutlicher Hypertrophie der Muscularis bei normalem Endothel. Perivaskuläre Rundzellinfiltrate, die auch die Gefäßwände durchsetzten. Das Fuss-Skelett war klumpfussartig deformiert, mit hochgradiger Veränderung der Metatarsalknochen. Vom 5. Metatarsus war nur noch ein basaler Rest vorhanden. Dieser und die Basis des Metatarsus IV waren mit dem os cuboideum verwachsen. Die Knochen selbst wurden leider nicht histologisch untersucht.

Als Ausgangspunkt für alle diese Veränderungen musste eine Spina bifida occulta angenommen werden, die denn auch autopsisch festgestellt und genauestens untersucht wurde (S₁ — S₅ offen, Rückenmark um 5 Wirbelhöhen, d. h. bis S₂ verlängert. Kompression desselben durch ein Myofibroliptom).

Ein zweiter Fall soll noch kurz zur Darstellung kommen, derjenige von Brunner und Klebs: Es handelte sich um einen 20jährigen Mann, dessen Füße im Kleinkindesalter vollkommen normal waren. Im 7. Altersjahr zog sich der Pat. eine Wunde am Kleinzehenballen des rechten Fusses zu. Nach zwei Jahren Latenz brach an der alten Verletzungsstelle ein Abszess aus, wobei auch ein Fremdkörper ausgestossen wurde. Der Abszess heilte zwar ab, von da weg traten aber immer wieder Ulcerationen in dieser Gegend auf. Subjektiv spürte der Patient Verminderung der Kraft im rechten Bein. Mehrmaliger Spitalaufenthalt. Befund: Rechter Fuss bedeutend kürzer als der linke, im Sinne eines Klumpfusses deformiert. Die Zehen am rechten Fuss deutlich kürzer als links, z. T. nach dorsal luxiert. 5. Zehe nur noch als Stummel vorhanden. Schwielenbildung am rechten Kleinzehenballen, Haut mit mehreren Narben besetzt (auch dorsal). Fistelbildung über dem Köpfchen des Metatarsale V. Die Sonde stösst auf Knochen. Ausser Einschränkung der aktiven Beweglichkeit der Zehen Bewegungen an den untern Extremitäten o. B., seitengleich. Sensibilität an der planta pedis stark vermindert. Analgesie. - Lumbale Hypertrichosis mit weisslicher Narbe unterhalb L₁. - Es war zweimalige Amputation nötig, da nach der ersten Operation am Stumpf wiederum eine anaesthetische Partie mit Schwielen- und Fistelbildung entstand. - Bei der path.-anatomischen Untersuchung des 2. Op.-Präparates (Amp. n. Pirogoff) durch Klebs wurde leider wiederum der Knochen nicht histologisch untersucht. An der Stelle der Mala perforantia fand sich histologisch Granulationsgewebsbildung z. T. noch unter intakter, mässig verdickter Epidermis. Perivaskuläre Rundzellinfiltrate, nach aussen sich in Spindelzellen umwandelnd. Die Arterien zeigten wie im ersten Fall eine Hyperplasie der Muscularis, die Intima war zellreicher, leicht verdickt. - Die Geschwürsbildung wird einerseits mit der mechanischen Wirkung des unter der intakten Epidermis entstehenden Granulationsgewebes erklärt, andererseits auch mit der grössern Hinfälligkeit und Vulnerabilität dieses Neugewebes. Interessant sind die von Klebs an den Nerven des Amputationsstückes erhobenen Befunde einer hyperplastischen Neuritis mit Neubildung von marklosen Nervenfasern bei degenerativem Untergang der markhaltigen Fasern. Wahrscheinlich handelt es sich primär um eine zentralbedingte Degeneration der markhaltigen Nervenfasern mit sekundärer Neubildung von solchen markloser Beschaffenheit.

5. Eigener Fall von Trophopathia pedis myelodysplastica

Pat. Schl. Irma, 1903, Haustochter, Basel.

In der Familienanamnese vernehmen wir, dass der Vater mit 65 Jahren an «Herzwassersucht» gestorben ist. Die Mutter lebt, leidet an einer Herzmuskelkrankheit. Ein Bruder gesund. In der Familie angeblich keine Missbildungen, insbesondere nicht des Skelettes. Keine Tuberkulose, keine Stoffwechselkrankheiten.

In der persönlichen Anamnese gibt Pat. an, dass sie als Kind Röteln und Scharlach mit folgender Nephritis durchgemacht habe. Mit 20 Jahren erste Gallensteinkoliken, welche in den letzten Jahren öfters recidivierten. 1941: Pertussis. Keine rheumatischen Affektionen. Operationen: Gleich nach Geburt Exstirpation einer sacralen Myelomeningocele (Kinderspital Basel). Unfälle: keine, Bagatellverletzungen. Genital-Anamnese: Menarche mit 13 Jahren, Menses immer regelmässig, 4 wöchentlich, 3 Tage lang, schwach. Seit einem Jahr praeklimakterische Beschwerden.

Anamnese des jetzigen Leidens: Im 14. Altersjahr der Pat. trat an der linken Fuss-Sohle Blasen- und Schwielenbildung auf. Vorher hätten die Füße, die zwar immer leicht deformiert und kurz waren, nie Beschwerden verursacht. Die Blase sei kurz nach dem Entstehen aufgebrochen und es habe sich blutige Flüssigkeit entleert. Damals Behandlung durch den Hausarzt. Nach kurzer Zeit Bettruhe habe sich das entstandene Geschwür geschlossen. Nach paar Monaten aber schon trat an einer andern Stelle der Sohle ein Recidiv auf, das ebenfalls nach kurzer Zeit abheilte. Schmerzen, auch bei Belastung des Fusses, waren unbedeutend. Pat. war im Stande, noch grosse Fusstouren auszuführen. Bis zum 32. Lebensjahr wiederholte Recidive mit mehr oder weniger langen Intervallen. Jetzt bemerkte Pat. ein Kürzerwerden des linken Fusses. Deshalb und wegen stark sezernierender Fistelbildung trat sie 1937 ins Claraspital ein. (Vgl. Röntgenbefund vom 9. 7. 37). Pat. konnte nach 14 Tagen «geheilt» entlassen werden. Ein Jahr nach Spitalentlassung traten ähnliche Veränderungen auch am rechten Fuss auf, die aber weniger hartnäckig waren als links. Verschiedentlich kam es zu Sekundärinfektionen der Ulcera und Fisteln mit Lymphangitis und -adenitis, die jeweils aber rasch wieder abgeklungen sind. In der Folge war Pat. völlig beschwerdefrei bis 1941, wo wiederholt, besonders links, später auch am rechten Fuss wieder Blasen und Fisteln auftraten, diesmal mit Schmerzen verbunden. 1942 erneuter Spitalaufenthalt wegen traumatischer Rectovestibulärfistel und dem Mal perforant du pied. Konservative Behandlung. Seit 1943 starke Beschwerden beim Gehen. Pat. hinkt seither leicht. Angeblich starke Verkürzung des linken Fusses in den letzten fünf Jahren mit zunehmender Deformierung. Wegen stärker werdenden Schmerzen und abundantem Fliessen der Fisteln 1945 Spitaleintritt. Wiederum konservative Behandlung. Nach 1½ Monaten konnte Pat. in stark gebessertem Zustand entlassen werden. Diagnose von damals: Status nach congenitaler Myelomeningocelenoperation. Spina bifida occulta. Pedes cavi hds. - Seit anfangs 1946 sind die Veränderungen am rechten Fuss vollkommen zum Stillstand gekommen. Keine Fistelbildung mehr. Beschwerdefreiheit. Der linke Fuss hingegen war immer «offen», mit häufigen Sekundärinfektionen, die zu Schüttelfrösten und Temperaturen bis 40° C führten. Aus der unten zu beschreibenden Fistel, die in letzter Zeit noch grösser geworden sei, habe sich dauernd übelriechender, zähflüssiger, gelbbrauner Eiter entleert. Täglich mehrmaliger Verbandswechsel durch die Pat.

Es seien nie Knochenstückchen abgegangen. 1947-48 (Nov.) Aufenthalt in Amerika. Hier verhielt sich das Leiden stationär. Auf der Rückreise von Amerika trat eine starke Infektion der Fistel auf mit Schwellung des linken Fusses und Unterschenkels, starker Lymphangitis und -adenitis der Inguinaldrüsen links. Mehrere Schüttelfröste. Fiebergefühl. Auf Bettruhe und feuchte Umschläge leichte subjektive und objektive Besserung. Nach Ankunft in Basel erneuter Schüttelfrost. Verschlechterung des Allgemeinzustandes und angeblich auch des Lokalbefundes. Pat. entschloss sich am 1. 12. 48, sich wiederum in Spitalbehandlung zu begeben.

Bis zum 12. Altersjahr Enuresis nocturna et diurna und unwillkürlicher Stuhlabgang. Seither kann Pat. den Stuhl zurückhalten. Aber noch heute besteht zeitweise Enuresis nocturna und auch am Tage geht bei verstärkter Bauchpresse (Husten etc.) unwillkürlich Urin ab. Schlaf leicht gestört, Inappetenz, Diminutio ponderis. Venera neg.

Status praesens: 45jährige, mittelgrosse Patientin in reduziertem A. Z. und E. Z. Euhabitus. Sensorium klar. Psychisch ruhig. Haut und sichtbare Schleimhäute eher blass. Herpes labialis. Kopf frei beweglich. Augen: -bewegungen koordiniert, Pupillen mittelweit, isocor, reagieren prompt auf Licht und Convergenz. Ohr- und Nasenöffnungen frei. Mund: Zähne: saniert, gepflegt; Zunge trocken, leicht belegt, Ränder etwas atrophisch. Tonsillen klein, reizlos. Rachen o. B. Hals: keine vergr. Lymphdrüsen palpabel, Schilddrüse, besonders re Lappen, diffus vergrössert. Thorax: bei der Atmung symmetr. Herz und Lungen perk. und ausk. o. B. Blutdruck: 120/70. Puls regelmässig, mittelgross. Frequenz zwischen 60 und 80 schwankend. Abdomen: im Niveau des Thorax, Bauchdecken weich, Leber und Milz palp. und perk. nicht vergr. Nierenlager frei. Keine pathologische Resistenz noch Druckschmerzhaftigkeit in abdomine feststellbar. Wirbelsäule: gerade, kein Druck-, Klopf- noch Stauchungsschmerz. Über der untern Lumbalwirbelsäule und dem Sacrum findet sich eine 12 cm lange, nach links konvex, bogenförmig verlaufende, reizlose Narbe, die vor allem im cranialen Teil muldenförmig eingezogen ist. 6 cm links und rechts davon, ungefähr über die Spina ilica dorsalis sup. sind 2 weitere je ca. fünf-frankenstückgrosse Narben. Deutlich kann das dorsal in der Mittellinie breit offene Sacrum palpiert werden. Keine Hypertrichose. - Obere Extremitäten frei beweglich. Motilität und Sensibilität o. B.

Lokalstatus: Untere Extremitäten:

Rechtes Bein: Coxa vara leichten Grades. Ober- und Unterschenkel o. B. Aktive und passive Beweglichkeit im rechten Hüft- und Kniegelenk nicht eingeschränkt. Der rechte Fuss wird in leichter Equinovarusstellung gehalten, erscheint kurz. Sowohl das Längs- wie auch das Quergewölbe ist gehoben. Die Haut über dem dorsum pedis ist zart, mit ausgeprägter Hautvenenzeichnung. Dorsal über dem Metatarso-Phalangealgelenk der 5. Zehe findet sich eine ca. einfrankenstückgrosse, radiär auf eine eingezogene Stelle einstrahlende Narbe. Die Haut darüber ist atrophisch, rosa-rot verfärbt, auf der Unterlage nur wenig verschieblich. Distal am lateralen Rand der planta finden sich zwei zweifranken- bzw. fünffrappenstückgrosse Schwielen. Umgebung reizlos. Keine Druckempfindlichkeit. Alle Zehen, besonders stark aber die 1. und 5., stehen in «Hammerstellung». Sie artikulieren sozusagen auf dem dorsum pedis. Über dem Interphalangealgelenk der Grosszehe ist eine zehnrappenstückbreite Tylose. Die 5. Zehe inseriert 1,5 cm weiter proximal als die übrigen Zehen. Proximal des Metatarso-Phalangealgelenkes des 5. Strahles palpiert man unter der oben beschriebenen Narbe ein exostosenähnliches kleines Knochenstück, wahrscheinlich das zugespitzte, nach dorsal abgebogene Ende des Metatarsus V. Die aktive Beweglichkeit der Zehen ist eingeschränkt, passiv hingegen sind sie mit Ausnahme der 5. Zehe leicht beweglich.

Linkes Bein: Leichte Coxa-vara-Stellung wie rechts. Oberschenkel o. B. Im Scarpa'schen Dreieck sind mehrere bis fast kirschengrosse druckdolente Lymphdrüsen palpabel. Bewegungen im linken Hüft- und Kniegelenk o. B. Ventral über der Hälfte des Unterschenkels 2 cm lateral der Tibiakante ein einrappenstückgrosser, hellroter Fleck mit dunkelrotem, stecknadelkopfgrossen Zentrum. 5 cm weiter distal davon eine einfrankenstückgrosse



(Abb. 1) Status im Januar 1946



(Abb. 2) Status im Januar 1946

blaurote Verfärbung mit zahlreichen Venectasien. Diese Stellen sind leicht druckschmerzhaft und zeigen gerade nur hier lokalisierte Schweissperlen. Handbreit über dem Sprunggelenk auf der Tibia eine indolente, fünffrankenstückgrosse rosarote Verfärbung, welche ebenfalls das Phänomen des lokalisierten Schwitzens zeigt, wie auch ein 3 Q. F. breiter Streifen über dem obern Sprunggelenk. Die Gegend des Sprunggelenkes ist stark geschwollen, wie überhaupt die latero-dorsale Hälfte des lk Fusses. Die Haut ist gerötet, stark verdünnt, glänzend, deutlich überwärmt, das Venennetz verstärkt. Der ganze Fuss ist im Sinne einer Kombination von Hohlfuss mit Pes equinovarus deformiert. Auffallend ist die starke Verkürzung. Längs- und Quergewölbe sind gehoben. 7 cm proximal vom «Stummel» der 5. Zehe findet sich auf dem dorsum pedis eine dunkelblaue Macula (6 mm im Durchmesser) mit zentraler, stecknadelkopfgrosser, dünner Narbe. 3 cm proximal der 4. Zehe (dorsal) eine halbkreisförmige (gegen das Sprunggelenk hin offene) 3 cm lange, leicht eingezogene, dunkelrote Narbe. Am lateralen Rand der Planta pedis 5 cm hinter der Insertion der 5. Zehe findet sich ein ca. zehnrappenstückgrosser, 1,5 cm tiefer, wie ausgestanzter Defekt, dessen Grund schmierig mit grüngelbem Belag bedeckt ist. Die Ränder sind z. T. mit dunkelroten, dünnen Schorfen belegt. Mittels Sondierung, welche schmerzlos vorgenommen werden kann und bei der nicht einmal Berührung perzipiert wird, gelangt man vom Grund des Geschwürs durch einen Fistelgang 2 cm weiter nach proximal in eine Weichteiltasche, an deren Ende man auf Knochen stösst. Auch gegen die Zehen hin kann ein solcher Fistelgang sondiert werden, wo man zuletzt ebenfalls auf knochenharte Resistenz stösst. Nach der Sondierung entleert sich aus beiden Fisteln wenig stinkende, grünbraune, zähflüssige Eitermasse. Medial von diesem Defekt sieht man gegen die 1., 2., 3. und 4. Zehe hin eine kleinhandteller-grosse Schwielen, an deren distalen Teil neben einer trockenen, 1 cm langen Rhagade eine 3,5 cm lange, eingezogene, hyperkeratotische Stelle sich findet. Ausgesprochene Hammerzehen, die ersten 3 zusammengedrängt, 4. und 5. nach lateral abstehend. Von letzterer besteht nur noch ein Stummel, der um 90° nach aussen gedreht ist. Aktive Beweglichkeit der Zehen minim. Passiv teilweise gut beweglich. Die Zehennägel beider Füsse sind o. B., zeigen keine trophischen Veränderungen.

Masse: Umfang:	20 cm cranial ob. Rand der Patella:	re:	lks:
	10 cm cranial ob. Rand der Patella:	47	45.5
	Mitte Patella	40.5	40
	Wade (grösster Umfang)	34.5	35
	Fessel	30.5	32.5
Länge:	Bein (Sp. il. a. sup.-mall. med.)	18.5	20
	Unterschenkel (Gel. spalte-mall. med.)	92	92
	Fuss: Ferse - Spitze Gr. zehe	36	36.5
	Ferse - Spitze 3. Zehe	18.5	18
	Ferse - Spitze 5. Zehe	19	18.5
Beweglichkeit im obern Sprunggelenk:		17.5	15.5
	aktiv und passiv:	Dorsalflexion:	Plantarflexion:
		re: lks:	re: lks:
Haltung des Fusses in Ruhestellung		100° 125°	145° 145°
Rohe Kraft der untern Extremitäten		130° 135°	



(Abb. 3) Röntgenbild vom 9. Juli 1937 (vgl. Seite 20)



(Abb. 4) Röntgenbild vom 21. Dezember 1945 (vgl. Seite 22)

Neurologischer Status: Hirnnerven o. B. Sensibilität und Reflexibilität der oberen Extremitäten intakt. Reflexe der unteren Extremität:

Patellarsehnenrefl.:	re: +++	lks: +++	verbr. refl. gene Z.
Patellarklonus:	—	—	
Achillessehnenrefl.:	—	—	
Fussklonus:	—	—	
Babinski, Gordon, Oppenheim:	—	—	
Bauchdeckenrefl.: oberer:	(+)	(+)	
unterer:	+	+	

Analreflex: neg. schlaffer Sphinktertonus.

Pallaesthesie: re Bein: z. T. erhalten, z. T. herabgesetzt.
lks Bein: z. T. herabgesetzt, z. T. erloschen.

Knie-Hackenversuch: re: o. B. lks.: unsicher.

Sensibilität der unteren Extremitäten: siehe Schema! - Im allgemeinen ist zur Sensibilitätsprüfung zu sagen, dass die Angaben der Pat. z. T. stark wechselten. Sie sind daher mit einiger Reserve zu verwerten, bes. die Temperatursinnprüfungen.

Oscillometrie: ergibt bei mehrmaliger Untersuchung wechselnde, unsichere Werte. Kurven verlaufen aber symmetrisch, nicht flach, Ausschläge max. bis 80 mm Hg.

Laborbefunde: Urin: Eiweiss: Spur, Zucker: neg. Sed.: o. B.

Blutbefund: SR: 48/83 Hb: 74% Leuco: 6400 Diff.: o. B.

Serum-Calcium: 9.5 mgr%, Phosphor 3.7, Phosphatase 2.8

Röntgenbefunde

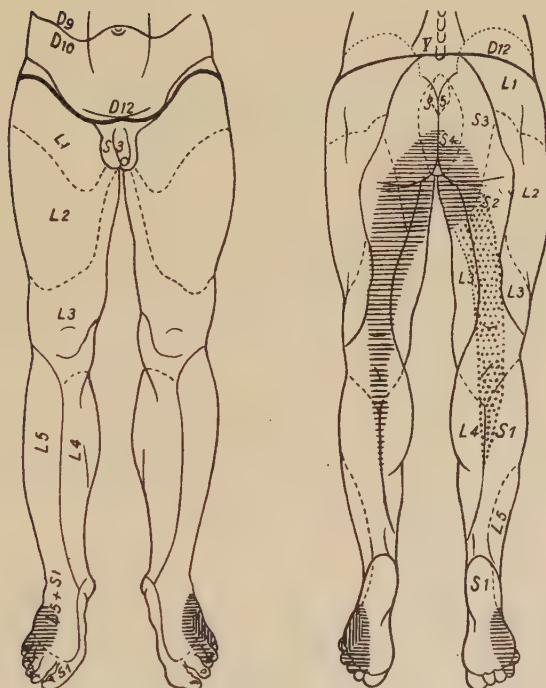
Befund vom 9. 7. 37: Linker Fuss:

Die dorso-plantare Aufnahme zeigt ein deformiertes Fuss-Skelett, bei dem am auffallendsten eine Subluxation des Naviculare ist, welches nach der tibialen Seite hin von der Gelenkfläche des Talus abgeglitten ist. Das Metatarsale V ist verdünnt, verkürzt, gegen distal konisch in eine gegen medial abgebogene Spitze auslaufend. Das Capitulum ist vollständig verschwunden. Die Knochenstruktur des Metatarsus V ist zum Teil aufgeheilt, zum Teil sklerosiert, geordneter Aufbau in Cortikalis und Spongiosa ist nicht mehr zu erkennen. Im distalen Drittel sind auf der lateralen Seite verschiedene kleine periostale Auflagerungen zu sehen. Das os metatarsale IV verläuft nicht gerade, sondern biegt im mittleren Drittel leicht gegen den Metatarsus III hin um. Kleine, circumscribed Aufhellung in dessen Köpfchen. Die proximalen Phalangen der 3., 4. und besonders der 5. Zehe stehen leicht fibularwärts ab, zeigen mässige Osteoporose. Die Basis der proximalen Phalanx der 5. Zehe, die gegen das Metatarsale V nach lateral subluxiert ist, ist deformiert, auf der fibularen Seite parallel der oben erwähnten abgebogenen Spitze des Metatarsus V ausgezogen, die Gelenkfläche auf der tibialen Seite teilweise zerstört, im übrigen unregelmässig begrenzt. Nebenbefund: Os intermetatarseum zwischen Metatarsus I und II. Röntgendiagnose: Osteomyelitische Defekte mit trophoneurotischen Veränderungen am Metatarsus V.

Befund vom 6. 5. 43: Linker Fuss:

Gegenüber der Aufnahme von 1937 lässt sich auf der jetzigen dorsoplantaren Aufnahme eine Progredienz des Leidens feststellen. Ausser einer stärkeren Sklerosierung der distalen Hälfte ist der Befund am Metatarsus V idem. Das Metatarsale IV hingegen ist nun ebenfalls verkürzt, konisch nach distal zugespitzt unter Verlust seines Köpfchens. Seine Knochenstruktur ist, wie auch die Schrägaufnahme zeigt, besonders in der distalen Hälfte verwaschen, teils verdichtet, teils aufgeheilt. Die proximale Phalanx der 4. Zehe schiebt sich dorsal über den zugespitzten Metatarsus IV, zeigt an ihrer Basis ebenfalls osteolytische Veränderungen. Von der proximalen Phalanx der 5. Zehe fehlt jetzt die distale Hälfte, die mittlere Phalanx vollständig und von der Endphalanx ist noch der distale Teil erhalten. Die Schrägaufnahme lässt noch eine starke Dorsalflexion der Grosszehe im Metatarso-Phalangealgelenk erkennen mit Hammerzehenbildung auch der übrigen Zehen.

(Abb. 5) Schema der Sensibilitätsstörungen



LEGENDE:



Anaesthesie, Analgesie und Thermanaesthesie



Hypaesthesie, Hyp-Analgesie und Therm-hyp-anaesthesie



Hypalgesie und Thermohypaesthesie

Befund vom 16. 8. 43: Rechter Fuss:

Auf der dorso-plantaren Aufnahme erkennt man neben der schon auf der ersten Aufnahme des lk Fusses beschriebenen Skelettdeformierung (Subluxation des Navikulare) und einer allgemeinen leichten Osteoporose eine etwas verwaschene und verdichtete Knochenstruktur am Übergang des medialen zum proximalen Drittel des Metatarsale V, die auch im seitlichen Bilde zu erkennen ist. Keine deutliche Abgrenzung von Corticalis und Spongiosa mehr vorhanden. Zudem erscheint das Periost der mittleren Partie des Metatarsale V verdickt und etwas unregelmässig begrenzt. Es besteht auch hier eine starke Dorsalflexion der Grundphalanx der Grossezehe, auch Hammerzehen am 1.-4. Strahl. Nebenbefund: Os intermetatarseum zw. Metatarsus I und II. Röntgendiagnose: Periostitis-Ostitis am Metatarsus V.

Befund vom 21. 12. 45: Linker Fuss:

Die d.-pl. Aufnahme zeigt vom 5. Metatarsale nur noch einen basalen Rest, der sich nach distal zuspitzt. Im übrigen fehlt es vollständig. Der Metatarsus IV hat sich weiter verkürzt, das distale Ende erscheint stumpf und aufgeraut. Von den Phalangen der 5. Zehe ist nur noch ein kleines Knöchelchen vorhanden, wahrscheinlich entsprechend der Endphalanx. Die Basis der proximalen Phalanx der 4. Zehe ist auf der fibularen Seite verschwunden, die circumscripste ovale Aufhellung auf der tibialen Seite hat sich vergrössert. Zugleich zeigt sich eine feine Aufhellungslinie, welche die Basis von der Diaphyse abtrennt. Ausgesprochene Hammerzehenbildung.

Rechter Fuss: Das Metatarsale V zeichnet sich auf der d.-pl. Aufnahme durch eine nach distal zunehmende Verdünnung ihres Schaftes aus. Das Capitulum ist hochgradig atrophiert, fast verschwunden, mit einem kleinen, gegen die nach medial luxierte Grundphalanx der 5. Zehe zu offenen, rundlichen Knochendefekt. Die Knochenstruktur des 5. Metatarsus ist mit Ausnahme des proximalen Endes fast ganz verschwommen, sklerosiert. An der distalen Hälfte, besonders gegen den Metatarsus IV hin, zum Teil starke, watteartige periostale Auflagerungen. Am Metatarsale IV fällt auf der tibialen Seite auf der Höhe der proximalen Metaphyse des Metatarsus III eine kleine, rundliche periostale Reaktion auf. Die, wie schon erwähnt, nach medial luxierte proximale Phalanx der 5. Zehe ist im Diaphysenabschnitt verdünnt, aufgehellte, an der Basis teils sklerosiert, teils aufgehellte, mit unregelmässiger Begrenzung. Hammerzehenbildung. Röntgendiagnose: Trophopathia pedis myelodysplastica. bds.

Beckenaufnahmen a.-p. und seittl.:

Auf der a.-p. Aufnahme erkennt man einen leicht schrägen Verlauf des Processus spinosus von L3 nach rechts unten, relativ schmale Spaltung des Wirbelbogens von L4 schräg von links cranial nach caudal zur Mittellinie. Die rechte Bogenhälfte liegt daher mehr cranial als die linke. Der arcus vertebrae L5 ist fast in seiner ganzen Breite defekt und der canalis sacralis in seiner ganzen Länge vollständig nach dorsal offen. Die seittl. Aufnahme zeigt eine Verschmälerung der Bandscheiben zwischen L4 - L5 und L5 - S1. Zugleich scheinen der 4. Lumbalwirbel über den 5. und der 5. Lumbalwirbel über den 1. Sacralwirbel leicht nach ventral abgleiten zu wollen. Der Processus spinosus L4 ist eher klein, unregelmässig geformt, derjenige von L5 stark verkürzt und verschmälert. Die crista sacralis media fehlt.

Wegen andauernder Fistelbildung mit Sekundarinfektion und abundanter Suppuration musste im Januar 1949 der basale Rest des Metatarsus IV am linken Fuss entfernt werden. Es bot sich nun hier die Gelegenheit, die Veränderungen am Knochen path.-anatomisch zu untersuchen.

Das Operationspräparat (Metatarsalknochenstückchen mit umgebenden Weichteilen) wurde nach Entkalkung in Stufen geschnitten und davon 14 verschiedene Präparate untersucht:

Mikroskopischer Untersuchungsbefund:

Es findet sich lamellärer Knochen, bei dem fast kompakte Stellen mit stark atrophischen Partien abwechseln, stellenweise das Bild eindeutiger enchondraler Ossifikation bietend, mit zahlreichen grösseren und kleinern hyalinen Knorpelgewebsresten. Das Knochengewebe lässt ausserdem stärkeren Umbau erkennen mit teilweise an Mosaikstrukturen erinnernden Kittlinien. Die Spongiosabälkchen sind z. T. mit einem feinen Endost, z. T. von deutlichem Osteoblastensaum umkleidet. Neben sicherem Knochenauf- und -umbau ist

auch reger Knochenabbau mittels osteoklastischer Riesenzellen (Howship'schen Lacunen) zu beobachten. - Das Knochenmark ist grösstenteils fibrös umgewandelt, nur in einem kleinen Abschnitt noch als Fettmark erhalten. Die fibrosierten Partien sind teils herdförmig, teils ausgedehnt diffus mit Rund- und Plasmazelleninfiltraten durchsetzt, welche oft perivaskulär angeordnet sind. Die Markgefässe sind weit, nicht verdickt. An mehreren Stellen findet sich im Mark intrazellulärgelagertes, haemosiderinähnliches Pigment. Auf einem Schnitt ist in einem kleinen subperiostal gelegenen Abszess eine kleine Sequesterbildung zu sehen. - Nach aussen ist das Knochenstück von einem zellreichen Periost und z. T. sehr primitiven Bindegewebe umgeben, welches zahlreiche Gefässneubildungen enthält. Die Arteriolen weisen öfters eine etwas verdickte Media auf; nicht selten sind einzelne mittelgrosse Gefässe hyalinisiert, sogar total obliteriert. Perivaskulär, oft die Gefässe noch durchsetzend, ausgedehnte Rundzellinfiltrate. Äusserste Bindegewebsspartien stellenweise nekrotisch, mit Granulocyten infiltriert. Ein solches akutentzündliches Infiltrat reicht an einer Stelle bis tief ins Mark. In mehreren Schichten ist am Knochen inserierendes Sehngewebe mit zahlreichen, z. T. etwas verdickten Gefässen sichtbar. Nirgends rheumatoide Schwielenbildung feststellbar. - Der Gelenkknorpel, der in den meisten Schnitten sichtbar ist, ist relativ gut erhalten, zeigt nirgends stärkere pathologische Veränderungen.

Path.-anat. Diagnose: Chronische Osteomyelitis des Metatarsale IV mit hyperostotischem Knochenumbau (Pagetartige Mosaikstruktur bei knorrigem Aussehen der Knochenbälkchen), starke lacunäre Abbauvorgänge und osteoblastische Knochenneubauformationen. Markfibrose mit chron. und stellenweise frischer Entzündung. Kleine Sequesterbildung. Gefässhyalinose mit z. T. totaler Obliteration und Gefässneubildung im Periost.

6. Der „pied en lorgnette“

Der Name «pied en lorgnette» ist von M. Kartagener in Anlehnung an die «main en lorgnette» und den «doigt en lorgnette», erstmals von Pierre Marie und André Léri beschrieben, geprägt worden. Die beiden französischen Autoren berichteten unter dem Titel: «Une variété rare de rhumatisme chronique: la main en lorgnette» über einen Fall von allgemeinem chronischen, deformierenden Gelenkrheumatismus, bei dem es besonders ausgesprochen an den Händen infolge Massenresorption von Knochen und sekundär sich daraus ergebender konischer Atrophie der Phalangen zu einer starken Verkürzung und zu seitlichem Abgleiten der letzteren gegeneinander kam, so dass die diese Atrophierung nicht mitmachende Haut zu lang wurde und den Eindruck erweckte «que les phalanges étaient rentrées en lorgnette les unes dans les autres». Ferner stellten sie fest, «que les pieds étaient eux aussi énormes, en patte d'éléphant, sans cou-de-pied, cubique, avec des orteils très petits et fortement déviés en dehors». Bei einer andern Rheumatikerin beobachteten die beiden Autoren eine ähnliche, aber nur auf einen Finger beschränkte Deformierung der Phalangen (doigt en lorgnette). Erst 16 Jahre später (1929) gab Weigeldt einen weiteren Fall von «main en lorgnette» bekannt:

Es handelte sich um eine 65jährige Patientin, welche seit dem 46. Altersjahr im Abstand von wenigen Jahren an recidivierenden, acuten Polyarthritisschüben litt. Mit 60 Jahren wurden auch die Fingergelenke mit einbezogen. Schon nach wenigen Wochen sei eine Verkürzung der Finger merklich geworden. Es entwickelte sich unter zunehmender Verkürzung und Atrophie der Phalangen das oben beschriebene Bild der «main en lorgnette», d. h. die zu lang gewordene Haut stülpte sich an den Fingern wie die Züge eines Fernglases ineinander. Die röntgenologische Untersuchung ergab: «Atrophie sämtlicher Knochen, schwerste Arthritis sämtlicher Gelenke mit Massenresorption von Knochenkalk. In den Knochen zahlreiche, unregelmässige Aufhellungen». An den Händen: «fast völliger Schwund der Grundphalangen. Auch die Mittelphalangen sind weitgehend resorbiert, zeigen stellenweise zugespitzte Knochenenden. Die Endphalangen sind hochgradig atrophisch, aber von normalen Konturen. Der Knorpel sämtlicher Gelenke ist völlig geschwunden». Der Autor hält dieses Krankheitsbild in Analogie mit Marie und Léri für einen «Sonderfall der atrophischen Form einer chron. entzündlichen Arthritis».

Unter dem Titel «le Pied en lorgnette» bei chron. Polyarthritis» teilte Kartagener den Fall einer 45jährigen Frau mit, der im Folgenden etwas ausführlicher rekapituliert werden soll:

In der Anamnese dieser Frau fällt auf, dass ihr Vater und ein Bruder Hohlfüsse gehabt haben. Sie selbst soll in der Kindheit wegen «nach aussen gedrehter Füße» eine Schiene, später als Schulkind wegen Hohlfüssen und Hammerzehen orthopädische Einlagen getragen haben.

Als 35-Jährige machte sie eine acute Polyarthritis durch, welche beide Knie-, Hüft- und Schultergelenke befiel. In der dritten Krankheitswoche Thrombose im rechten Bein und Pleuritis exsudativa. Besserung auf Aspirin. Das Kniegelenk blieb schmerzhaft. In der Folge noch monatelang Temperaturen bis 38° C. Rechtes Kniegelenk in Streckstellung ankylosiert, nachdem das rechte Bein gestreckt sechs Monate in einer Schiene gelegen hatte. In den folgenden Jahren recidivierende Schmerzen in beiden Fussgelenken. Am linken Fuss hätte die 3. und 4. Zehe auf der Dorsalseite geflossen. Die Pat. wies in der Zeit kurz vor Spitaleintritt erhöhte Temperaturen, teilweise bis 38,5° auf. Allgemeiner Status ergab an den innern Organen keine Veränderungen. Obere Extremitäten frei. Rechtes Kniegelenk knöchern ankylosiert. Am Femur, Tibia und Fibula eine mässige, ossifizierende Periostitis. Fussgelenk lks gut beweglich, rechts ist die aktive und passive Beweglichkeit, besonders die Plantarflexion, eingeschränkt. Fussrücken und Unterschenkel rechts geschwollen, mit ausgedehntem, oberflächlichem Venennetz. Die Zehen, besonders des rechten Fusses, im Sinne von Hammerzehen deformiert. Auf der Planta pedis findet sich in der Höhe der Metatarso-Phalangealgelenke 3 und 4 eine fünffrankengstückgrosse, verhornte Partie, nach deren Abhebung aus der Tiefe serös-eitrig, stinkende Flüssigkeit hervorquillt. Der Röntgenbefund des rechten Fusses zeigt unter anderem abgeflachte Talusrolle ohne wesentliche Verschmälerung des Gelenkspaltes. «Grosse Randwülste an den Dorsalflächen der kleinen Mittelfussgelenke. Partielle Zerstörung des Tarso-metatarsalgelenkes I. Auf der Dorsalseite dieses Gelenkes ist es zu mächtiger, hyperostotischer Randwulstbildung gekommen. Geglättete Usur an den Mittelfussknochen. Der Metatarsus I ist auffällig kräftig. Zerstörung der Köpfchen des Metatarsus II, III und IV. Hypoplasie und Verkrümmung der distalen Enden dieser Metatarsen. Starke Hypoplasie der Grundphalangen II-IV. Subluxationsstellung in den Grundgelenken 2-4 (nach aussen und

oben). Hypoplasie der Mittelphalangen, namentlich der 4. und 5., partielle Zerstörung der Nagelapophyse der Grosszehenendphalanx. Auch die Nagelapophysen der übrigen Zehen sind zerstört». Am linken Fuss ist u. a. festzustellen: «Starke Hammerzehenbildung. Subluxation im Grosszehenendgelenk. Partielle Zerstörung der Endphalanx der Grosszehe. Hypoplasie der Grundphalangen der 2.-5. Zehe sowie partielle Zerstörung und Hypoplasie der distalen Phalangen.»

Kartagener identifiziert diese Fuss-Skelettaffektion mit den Befunden von Marie und Léri und nennt sie deshalb in Anlehnung an letztere «*pied en lorgnette*», trotzdem, wie er speziell erwähnt, das ursprünglich namengebende morphologische Bild der fernglasartigen Einstülpungen der Haut bei den an sich schon kurzen Zehen nicht mehr anzutreffen ist. Es sind also eher die bekannten röntgenologischen Befunde, welche den Autor veranlassten, zusammen mit der Annahme einer rheumatischen Erkrankung als Aetiologie dieser Veränderungen die Bezeichnung «*pied en lorgnette*» zu wählen. Dieser Fall wurde auch von Schinz-Baensch-Friedl in ihr Lehrbuch der Röntgendiagnostik aufgenommen. Sie stellten dabei fest, es handle sich dabei wohl sicher um einen infektiösen Prozess, der fast ausnahmslos mehrere kleine Gelenke befallt. Am häufigsten werde ein rezidivierender Gelenkrheumatismus gefunden, bei welchem vielleicht aber noch trophoneurotische Störungen bei der Entstehung der schweren Verstümmelungen mitspielten.

Endlich ist die Veröffentlichung eines weiteren Falles von «*pied en lorgnette*» von A. Werthemann zu erwähnen, der besonderes Interesse verdient, weil es hier möglich war, eingehend path.-anatomische Untersuchungen besonders der deformierten Füße vorzunehmen:

In der Anamnese des 75jährigen Mannes finden wir die Angabe, der Pat. habe schon in früher Jugend an Ischias gelitten. Mit 38 Jahren musste er sich während dreier Jahre sozusagen dauernd wegen «Gicht in allen Gliedern» in Spitalbehandlung begeben. Damals Amputation der 4. Zehe beidseits wegen Deformierung. Mit 62 Jahren klinische Behandlung wegen Arthritis deformans der Ellbogen-, Hand- und Fingergelenke. Feststellung eines Herzklappenfehlers. 4 Jahre später erneuter Spitalaufenthalt wegen Asthma cardiale, Herzinsuffizienz und Colitis acuta. Zuletzt litt der Pat. unter allgemeinem Kräftezerfall und Husten, was nochmals Spitaleinweisung zur Folge hatte, wo er dann an einer Pneumonie mit Herzinsuffizienz verschied. Daneben Hypertonie, Vitium cordis decomp., schwere Arthritis deformans der Hände. An den Füßen Hammerzehenbildung und Halluces valgi. Die Obduktion ergab: «Doppelseitige, rheumatische, recidivierende Pleuritis mit Verwachsungen der Lunge. Zeichen abgelaufener Endocarditis der Mitralklappe und Aortenklappe mit Insuffizienz. Im Herzmuskel multiple, kleine perivaskuläre Schwielen. Allgemeine Arteriosklerose. Schwere Arthritis deformans der Hände und Füße» etc.

Die Untersuchung der Füße (auch die röntgenologische) ergab folgenden Befund: «Beide Füße sehen äusserlich gleich aus. Das Fussgewölbe ist gut erhalten. Der Fussrücken ist hoch ausgebildet. Es sind nur 4 Zehen vorhanden. Rechter Fuss: die erste Phalange der Grosszehe ist stark fibularwärts abgedreht. Die Endphalange führt diese Bewegung in verstärktem Masse aus und drängt sich von der fibularen Seite an die 2. Zehe heran. Die 3. und 4. Zehe stehen in einem nach hinten offenen spitzen Winkel zueinander. Das Grundgelenk der Grosszehe ist ankylosiert. Die beiden Endphalangen sind gegeneinander beweglich. Die Grundphalanx der 2. Zehe setzt fibularwärts unweit des distalen Endes des os metatarsale II an, ist

beweglich . . . Die 3. Zehe artikuliert ebenfalls fibular am 3. Metatarsale, aber etwas mehr dorsal als die zweite . . . Die 4. Zehe fehlt. Die 5. Zehe artikuliert tibialwärts und dorsal am 5. os metatarsale . . . Die Metatarsalknochen sind distalwärts schlank und zugespitzt mit Ausnahme des ersten, der richtig ausgebildet ist . . .»

Die histologische Untersuchung ergab an den Phalangen hochgradige Knochenatrophie, Spongiosa mit nur wenigen, dünnen Knochenbälkchen, an denen sich keine stärkern Resorptionserscheinungen nachweisen lassen, im speziellen keine stärkere lacunäre Knochenresorption. An den Interphalangealgelenken, deren Gelenkspalten z. T. mit fibrinoiden Massen ausgefüllt sind, kann noch ein dünner Knorpelüberzug, aber auch leichte Pannusbildung, besonders an lateralen Stellen, festgestellt werden. Im benachbarten Periost und Bindegewebe ist viel Fettgewebe vorhanden (wie auch das Knochenmark ganz von Fettmark gebildet wird). Es sind auch besonders im Nagelbett der untersuchten 3. Zehe neben zahlreichen Gefässneubildungen häufig sklerotische Gefässe zu sehen mit deutlicher Zellvermehrung in der Adventitia. Schliesslich ergibt die mikroskopische Untersuchung der an den Metatarsalia inserierenden Muskelpartien neben auffallender Fettdurchwachsung das Vorhandensein zahlreicher kleiner, von Gefässen und z. T. von Zellen durchsetzter Schwielen, wie sie besonders im Anschluss an eine Myocarditis rheumatica im Herzmuskel anzutreffen sind. Der Metatarsalknochen wurde weniger stark atrophisch gefunden als die Phalangen, aber auch hier sind sklerotische Gefässe und streifenförmige Zellvermehrungen im Periost vorhanden. - Von den übrigen Sektionsbefunden ist noch ein mikroskopisch verifizierter visceraler Rheumatismus erwähnenswert (Herzmuskel, Pleura).

In seiner Zusammenfassung führt Werthemann über die Frage der Aetiology dieses Krankheitsbildes u. a. aus: «Während auch hier zunächst Mischung ankylosierender und deformierender Prozesse wohl nichts anderes als die Ausgänge einer rheumatischen Arthritis darstellen, so bedeutet die hochgradige Knochenatrophie auch von Teilen der Diaphysen einen Prozess, der noch weiterer Erklärung bedarf.» Der Autor weist auf die Sudeck'sche Knochenatrophie hin und erklärt: «Hier wie dort befriedigt die Annahme einfacher Inaktivitätsatrophie nicht. Vielmehr glaubt man mit M. B. Schmidt an den Einfluss trophoneurotischer Störungen, die vielleicht im Zusammenhang mit den ausserhalb des Gelenkes sich abspielenden Entzündungsvorgängen an Periost und Muskeln sowie besonders an den Gefässen stehen.»

7. Besteht ein kausaler Zusammenhang zwischen „pied en lorgnette“ und Spina bifida?

Wir haben einleitend erwähnt, dass das makroskopische Krankheitsbild der Trophopathia pedis myelodysplastica mit dem des «pied en lorgnette» eine grosse Ähnlichkeit aufweist. Bei beiden finden wir eine progressive Deformierung des Fusses, wobei vor allem eine Verkürzung kennzeichnend ist. Auffallend sind aber besonders die beiden Affektionen einander glei-

chenden Röntgenbefunde, wie osteolytische Veränderungen der Phalangen, konische Atrophie der Metatarsalia etc. Dass im Fall von Werthemann ein Rheumatismus als Aetiologie, bestimmt als Teilaetiologie als gesichert anzunehmen ist, das haben die betreffenden histologischen Untersuchungen bewiesen. Auf der Suche nach Symptomen einer eventuellen Spina bifida haben wir auch die Krankengeschichte dieses Patienten von seinem letzten Spitalaufenthalt her durchgesehen. Es konnten keine speziellen Angaben über Störungen der Miktion und Defaecation gefunden werden. Ebenso waren keine Sensibilitätsstörungen beschrieben, besonders nicht an den untern Extremitäten (ein genauer neurologischer Status wurde allerdings nicht erhoben). Die Reflexibilität war angeblich normal. Über der Lumbosacralgegend konnten keine Besonderheiten festgestellt werden, insbesondere keine Hypertrichose. Da auch bei der Sektion den caudalen Abschnitten der Wirbelsäule keine besondere Aufmerksamkeit geschenkt wurde, muss die Frage betreffend Vorhandensein einer Spina bifida occulta bei diesem Pat. offen gelassen werden.

Bei der kritischen Sichtung der Krankengeschichte der 45jährigen Patientin von Kartagener sind wir hingegen immer mehr zur Ansicht gekommen, die dargestellten Fussveränderungen seien Folge einer Spina bif. occ., d. h. es handle sich um einen Fall von Trophopathia pedis myelodysplastica. Obwohl auch hier nichts über Miktions- und Defaecationsbeschwerden, nichts über Sensibilitätsstörungen gesagt ist, erlauben uns doch verschiedene Tatsachen eine Spina bifida zu vermuten. Schon die Anamnese gibt uns einen Hinweis: trotz wiederholter orthopädischer Massnahmen entwickelten sich anscheinend bei der Pat. in der Kindheit Hohlfüsse, ein Leiden, das in der betreffenden Familie gehäuft aufgetreten ist (Vater, ein Bruder). Wohl hat die Pat. mit 35 Jahren eine Polyarthrits rheumatica der Hüft-, Knie- und Schultergelenke bds. durchgemacht, ob aber die Schmerzen in beiden Fussgelenken, die erst später, während einiger Jahre recidivierend aufgetreten sind, ebenfalls rheumatischer Natur waren, kann nicht entschieden werden. Man könnte sich auch vorstellen, dass diese Beschwerden infolge sekundär-entzündlicher Veränderungen der wahrscheinlich zur selben Zeit aufgetretenen «Fisteln» verursacht waren. (Leider stehen keine präzise anamnestiche Angaben zur Verfügung). Die multiplen Schwielen- und Fistelbildungen aber an beiden Füßen deuten nun doch sehr auf trophische Störungen hin, die im Zusammenhang mit den eben erwähnten Tatsachen die Annahme einer Myelodysplasie durchaus in den Bereich der Möglichkeit, ja sogar der Wahrscheinlichkeit rücken. Dass das Leiden erst im 4. Lebensjahrzehnt mit Schwielen- und Fistelbildung aufgetreten ist, spricht nicht gegen eine Trophopathia ped. myelodyspl., haben wir doch gesehen, dass der Beginn der Erkrankung im Erwachsenenalter zwar selten, durchaus aber möglich ist (Kienböck).

Beim «pied en lorgnette» von Werthemann ist, wie auch bei der «main en lorgnette» von Marie und Léry, nirgends die Rede von Schwielen, trophischen Ulcera oder Fistelbildung. Die trophische Störung bezieht sich allein auf das Fuss-Skelett, das der eigenartigen Massenresorption von Kalk und der Atrophierung anheimfällt. Beim «pied en lorgnette» von Kartagener und in unserem Fall hingegen beziehen sich die Störungen der Trophik

nicht allein auf die Fussknochen, sondern auch auf Haut und Unterhaut. - Damit ist auch der Unterschied der histologischen Befunde zu erklären: in unserem Fall als Hauptbefund das Vorhandensein einer schweren, recidivierenden chron. Osteomyelitis als Ausdruck der immer wieder stattgefundenen Mischinfektion von aussen her; im Fall von Werthemann das Fehlen jeglicher Osteomyelitis bei vorhandener hochgradiger Knochenatrophie und Residuen nach rheumatischer Entzündung. Trophische Störungen sind in beiden Fällen vorhanden, in unserem Fall und wahrscheinlich auch im Fall von Kartagener zentraler Natur, primär bedingt durch eine Myelodysplasie, im Fall von Werthemann nach der Meinung des Autors peripherer Natur, hervorgerufen durch Entzündungsvorgänge an den Muskeln, dem Periost und besonders an den Gefässen, eventuell, was aber nicht sehr wahrscheinlich ist, ebenfalls zentralbedingt durch Defektuosität der caudalen Rückenmarksabschnitte.

Es würde zu weit führen, näher auf die verschiedenen Formen und Möglichkeiten der Knochenatrophie einzugehen. Darüber existieren sehr viele Arbeiten, unter anderem auch eine gute Zusammenstellung von Uada Frutiger. Was die Atrophierung des Fuss-Skelettes betrifft, so ist sie in beiden Fällen Folge einer Störung des Nervensystems, im Fall von Werthemann indirekter, im unsrigen direkter Natur.

Von direkter Abhängigkeit der Knochenatrophie vom Nervensystem ist dann die Rede, wenn das Nervensystem selbst pathologisch verändert ist, sei es zentral oder peripher. Zentral beispielsweise bei der Myelodysplasie mit Kompression, Zerrung oder Dysplasie caudaler Rückenmarkspartien, ferner bei der Syringomyelie mit Zerstörung der vegetativen Zentren- und gekreuzter Sensibilitätsbahnen im zentralen Grau des Rückenmarkes. Auch bei der Tabes kann zentral verursachte Knochenatrophie vorkommen. Als periphere Nervensystemsaffektionen mit folgender Knochenatrophie können Nervenverletzungen, Neuritiden und Erkrankungen der Spinalganglien etc. genannt werden.

Indirekte Abhängigkeit der Knochenatrophie vom Nervensystem liegt dann vor, wenn irgend ein äusserer Reiz so auf das Nervensystem einwirkt, dass es reflektorisch zu einer Störung des Gleichgewichtes zwischen Assimilation und Dissimilation im betreffenden Gewebsabschnitt kommt. Besonders Goldscheider hat sich mit der von Vulpian bei der arthritischen Muskelatrophie aufgestellten, von Kopp in neue Form gebrachte Reflextheorie der trophischen Funktion des Nervensystems befasst. An Hand von Untersuchungen haben er und Marinesco die Hypothese aufgestellt, dass die trophische Tätigkeit der Ganglienzellen und auch der trophischen Zentren selbst von dauernd ihnen zufließenden Reizen abhängt. Ein Zuviel und ein Zuwenig an solchen Reizen hat Schädigung der trophischen Funktion zur Folge. So ist zu erklären, dass z. B. bei Gelenkentzündungen, wo vermehrte Reize über die zentripetalen Bahnen auf die Vasomotoren- und trophischen Zentren treffen, Knochenatrophie infolge gesteigerter Dissimilation und dauernder Schädigung des Stoffwechsels überhaupt zu beobachten ist. Dass vor allem der Nervenreiz und nicht der Nervenausfall für die trophischen Störungen verantwortlich zu machen ist, das beweist die Tatsache, dass bei vollständiger Kontinuitätstrennung eines Nerven nur

selten, bei inkompleter hingegen oder bei sonstiger Schädigung des Nerven (Neurome etc.) viel häufiger Knochenatrophie zu finden ist (Goldscheider, Charcot, Brüning, Leriche). Sudeck beschrieb ebenfalls die akut nach Trauma auftretende Form von Knochenatrophie als reflektorisch-trophoneurotische Atrophie. In diesem Sinne muss nun auch die trophische Störung im Fall von Werthemann als indirekte, reflektorische Knochenatrophie gewertet werden, sollten ähnliche Fälle in Zukunft keine Myelodysplasie ergeben.

Die Theorie der reflektorischen Knochenatrophie behält ihren Wert, ob die Existenz trophischer Nerven s. st. als gesichert angenommen wird oder nicht. Trophische Zentren im Seitenhorn des Rückenmarksgraus sind festgestellt worden (Dora Göring). Als zentrifugale Bahn für die Trophik wurden von Goldscheider und Sudeck z. T. motorische Nerven angenommen. Eigentliche trophische Nerven, wie sie Goldscheider kategorisch ablehnte, wurden von Ken Kuré im Spinalparasymphicus angenommen, dessen Nervenfasern das Rückenmark (von den parasympathischen Kernen her) durch die Hinterwurzeln verlassen. Er hat Funktionen der Vasodilatation, des Muskeltonus und angeblich auch der Trophik. Andere Autoren (so Bramwell) nehmen sympathische Fasern als Vermittler der Trophik an.

Wie lassen sich nun die trophischen Störungen der Haut bei der Myelodysplasie mit den Sensibilitätsstörungen wie Anaesthesie und Analgesie erklären? Neben den zentral bedingten Störungen der Trophik ist andererseits wegen der Schmerzlosigkeit eine lokale Überbeanspruchung des Gewebes, bei der Haut besonders durch mechanische und thermische Reize möglich, wobei aber infolge Schädigung der zentripetalen Leitung eine genügende reflektorische Anpassung besonders der Vasomotoren verunmöglicht ist. Es kommt deshalb zu einem Missverhältnis zwischen Reiz, Abbau, Dissimilation, ja sogar Schädigung des Gewebes und ungenügender Regeneration, Aufbau, Assimilation. Wir sehen damit, dass die trophische Störung bei der Myelodysplasie sowohl zentral wie auch peripher bedingt ist.

Wir sind uns der Zeiten bewusst, wo man alle möglichen Veränderungen der untern Extremitäten mit dem zum Schlagwort gewordenen Begriff der Myelodysplasie in Zusammenhang brachte. Wir möchten diesen Fehler nicht begehen, glauben aber doch mit Recht, auf die Möglichkeit eines kausalen Zusammenhanges des «*pied en lorgnette*» mit einer Spina bifida occulta hingewiesen zu haben und anzuregen, in Zukunft bei weiteren Fällen von «*pied en lorgnette*» auf myelodysplastische Symptome zu achten.

Literatur

- Beck O.: *Ergeb. d. Chir.* 15/1922 - *Münch. med. Wschr.* 11/1920.
 Bergmann: zit. bei Hintze.
 Bibergeil: *Berl. klin. Wschr.* 1913/S. 1481. *Zschr. f. orthop. Chir.* 33/1913.
 Binder: *Münch. med. Wschr.* 54/1907.
 Bing: *Lehrb. d. Nervenkrankheiten* 7. Aufl. 1945.
 Boettcher: *Bruns Beitr. z. klin. Chir.* 40/1907.
 Bohnstedt: *Virch. Arch.* 140/1895.
 Bramwell: zit. bei Bing.
 Brüning: zit. bei Frutiger.
 Brunner: *Virch. Arch.* 107/1887 - 129/1892.
 Charcot: zit. bei Frutiger.
 Cramer: *Berl. klin. Wschr.* 1914/911.
 Curtius: *Arch. f. klin. Chir.* 45/1893.
 Dodd: zit. bei Fuchs.
 Duchenne: zit. bei Beck und Hohmann.
 Duncker: *Zschr. orthop. Chir.* 33/1913.
 Egloff: zit. bei Beck.
 Fischer: *Virch. Arch.* 105/1886.
 Frutiger: *Diss. Basel* 1939.
 Fuchs: *Wiener med. Wschr.* 37+38/1909 - 27/1910.
 Gangolphe und Pinatelle: *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie* 1901/1193.
 Geiges: *Bruns Beitr. z. klin. Chir.* 78/1912.
 Göring: zit. b. Frutiger.
 Goldscheider: *Zschr. f. klin. Medizin* 60/1906.
 Graessner: zit. bei Hintze.
 Gudzent: *Berl. klin. Wschr.* 1921/11. zit. bei Hintze und Schamburów.
 Hackenbroch: *Erg. Chir.* 17/1924 - zit. bei Hohmann.
 Hintze: *Arch. f. klin. Chir.* 119/1922.
 Hohmann: «Fuss und Bein» *Lehrb.* 1948.
 Jancke: *Dtsche Zschr. f. Nervenheilk.* 54+55/1916.
 Joachimsthal: *Berl. klin. Wschr.* 1891/207+536.
 Jones: *Arch. f. klin. Chir.* 119/1922 - *Brit. med. Journ.* 1/173/1891, zit. bei Voelcker.
 Kartagener: *Schweiz. med. Wschr.* 20/1936.
 Katzenstein: *Arch. f. klin. Chir.* 64/1901.
 Ken Kuré: zit. bei Bing - *Klin. Wschr.* 34/1932.
 Kienböck: *Fortsch. Röntgenstrahl.* II/1930.
 Kirrison: *Bull. méd.* 55/1887.
 Klebs: siehe Brunner *Virch. Arch.* 107/1887.
 Klynens: zit. in *Fortsch. Röntgenstr.* 1913/20.
 Kopp: zit. bei Goldscheider.
 Latzko: *Zentralblatt f. Gynaekolog.* 35/1913.
 Leriche: zit. b. Frutiger.
 Lewandowsky: *Handb. der Neurologie* Bd. II.
 Lücke: zit. bei Beck und Hintze.
 Maas: *Dtsch. med. Wschr.* 47/1897.
 Margulis: zit. bei Schamburów.
 Marie Pierre und Léry André: *Bull. Soc. méd. Hôp. Paris* 36,3,1913.
 Marinesco: zit. bei Goldscheider.
 Mattauschek: *Wiener med. Wschr.* 37/1909.
 Moeschlin und Grauer: *Ref. Schweiz. med. Wschr.* 27/1946.
 Peritz: *Dtsch. med. Wschr.* 37/1911 - *Neue Deutsche Klinik* (Klemperer).
 Pieri: zit. bei Beck und Hintze.
 Recklinghausen: *Virch. Arch.* 105/1886.
 Reiner: zit. b. Beck.
 Robinsohn: *Wiener med. Wschr.* 33/1910.

Saalfeld: Virch. Arch. 137/1894.
Saenger: Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk. 47+48/1913.
Schamburow: Deutsch. Zschr. f. Nervenheilk. 85/1925.
Scharnke: zit. bei Hintze.
Scherb: zit. bei Hohmann.
Schinz-Baensch-Friedl: Lehrbuch der Rö-diagnostik I.
Sever: zit. in Zschr. f. orthop. Chir. 26/1910.
Spieler: zit. Monatsschr. f. Kinderheilk. 4/1905.
Sudeck: Arch. f. Klin. Chir. 1900. Dtsch. med. Wschr. 1902. zit. bei Frutiger.
Sutton Bland: zit. bei Hintze.
Voelcker: Münch. med. Wschr. 1903/1802.
Vulpian: zit. bei Goldscheider.
Weigeldt: Münch. med. Wschr. 1929/1270.
Werndorf: zit. bei Fuchs.
Werthemann: Schweiz. med. Wschr. 34/1945.
Wescott: zit. bei Schamburow.
